

## Un Syndrome Néphrotique Infantile Révélant Un Neuroblastome Médian

**M. Zouine\*, H. Nassih, R. El Quadiri, A. Bourahouat, I. Ait Sab**

Service de pédiatrie B, hôpital mère-enfant CHU Mohamed VI  
Faculté de médecine et de pharmacie, université Cadi Ayyad, MARRAKECH

**\*Corresponding author:** Mouna Zouine, Service de réanimation néonatale, CHU Mohamed VI. Email: mounazouine@gmail.com

**Citation:** Zouine M, Nassih H, El Quadiri R, Bourahouat A, Sab IA (2021) Un Syndrome Néphrotique Infantile Révélant Un Neuroblastome Médian. Annal Cas Rep Rev: ACRR-224.

**Received Date:** 09 April 2021; **Accepted Date:** 14 April 2021; **Published Date:** 20 April 2021

### Résumé

Le neuroblastome est la tumeur solide extracrânienne la plus courante chez l'enfant. Ses signes et symptômes de présentation peuvent être très variables, en fonction de la localisation de la tumeur primaire et de sa diffusion locale ou métastatique et, rarement, avec un syndrome paranéoplasique. Nous rapportant ici le cas d'un enfant de 09 mois avec un neuroblastome avec une révélation atypique par un syndrome néphrotique.

### Abstract

Neuroblastoma is the most common extracranial solid tumor in children. Its signs and symptoms of presentation can be very variable, depending on the location of the primary tumor and its local or metastatic spread and, rarely, with paraneoplastic syndrome. We report here the case of a 9-month-old child with a neuroblastoma with an atypical revelation by a nephrotic syndrome.

### Introduction

La survenue d'un syndrome néphrotique au cours de la première année de vie, est associée à un groupe hétérogène de troubles. Ces troubles sont souvent liés à des mutations génétiques, mais le syndrome peut également être causé par diverses autres maladies. Cependant, le syndrome néphrotique compliquant un neuroblastome en l'absence de thrombose veineuse rénale, d'infiltration amyloïde ou néoplasique du rein est un événement inhabituel. Nous rapportons le cas d'un nourrisson avec un syndrome néphrotique révélant un neuroblastome.

### Observation

Il s'agit d'un garçon âgé de 9 mois, sans antécédents pathologiques particuliers, qui a été admis initialement pour un syndrome œdémateux précédé par l'installation d'une diarrhée liquidienne 1 semaine avant son hospitalisation. L'œdème palpébral est apparu 5 heures avant et s'est rapidement développé pour devenir

généralisé. L'examen clinique à l'admission a trouvé un enfant fébrile à 38.7°C, bouffi avec une pâleur cutanéo-muqueuse généralisée et des œdèmes blancs, mous et qui prennent le godet associés à une distension abdominale avec matité à la percussion sans hépatomégalie ni splénomégalie ni masse palpable en raison de la distension abdominale. La fréquence cardiaque était de 119 bpm, la PA: 88/42 mm Hg, la fréquence respiratoire: 24 cpm. Une diurèse à 0.8 ml/kg/heure. L'examen cardio-vasculaire et pleuro-pulmonaire n'ont pas objectivés d'anomalies.

Au bilan biologique, il y a eu à la numération formule sanguine : GB : 3400/mm<sup>3</sup> ; neutrophiles : 1760/mm<sup>3</sup> ; lymphocytes : 1120/mm<sup>3</sup> , HGB : à 8.5 g/dl ; VGM : 64.6 fL ; TCMH : 20.9 pg ; plaquettes : 143.000 ; ; CRP : 7 mg/l L'albumine : 18g/l ; les protéines totales: 30.1 g/l ; la calcémie : 71mg/l (calcémie corrigée : 2.31 mmol/l), urée : 0.07 g/l ; créatinine : 2 ; TP : 100% ; le rapport protéinurie/créatinurie : 2.2 g/g. sodium : 135 mmol/l , potassium : 4.5mmol/l, chlorure : 101 mmol/l, cholestérol total : 1.6 g/l. L'ECBU a été stérile et la coproculture n'a pas mis en évidence de germes entéropathogènes spécifiques. Le patient a reçu de l'albumine à la dose de 1g /kg en perfusion lente. L'évolution a été marquée par la régression de la bouffissure du visage et du syndrome œdémateux au niveau du tronc avec persistance de la distension abdominale et des œdèmes des deux membres inférieurs d'où la réalisation d'une échographie abdominale qui a objectivé une volumineuse formation tissulaire rétro et intra péritonéale mesurant 9.6 \* 7.3 cm siège de multiples micros calcifications. La TDM abdominale a montré une volumineuse masse rétropéritoneale médiane, assez bien limitée, de contours lobulés spontanément hypodense hétérogène, siège de multiples microcalcifications, rehaussées de façon hétérogènes après injection de PDC, délimitant des zones kystiques. Elle englobe le tronc coeliaque, le pédicule mésentérique supérieur, la veine splénique et le tronc spléno-mésaraïque qui passe filiforme mais reste bien opacifiées. Les catécholamines urinaires ont revenues élevés : acide vanillymandelic 12 mg/24 h,

normetanephrine 1,61 µg/24 h; noradrenaline 138 µg/24 h.

## Discussion

Bien que la diarrhée et la fièvre puissent être observées lors de la présentation d'un neuroblastome, le syndrome néphrotique est définitivement inhabituel. Quelques cas ont été rapportés dans la littérature [1,2]. D'autre part, le syndrome POMA et les troubles gastro-intestinaux sont associés aux anticorps anti-Hu [3], et de plus, le développement d'un complexe immunitaire a été démontré chez des souris atteintes de tumeurs du neuroblastome C1300 confirmant la tendance du neuroblastome à produire des maladies paranéoplasiques immunologiques [3]. Néanmoins, dans une étude récente réalisée sur une large série d'adultes atteints de tumeurs solides, la prévalence des syndromes rhumatismaux n'était que de 2,65%, et aucun d'entre eux ne manifestait de néphropathie, ce qui montre l'exceptionnalité de ces manifestations également chez les patients adultes [4]. La physiopathologie du tableau clinique complexe du cas que nous décrivons ici n'est pas attribuable à une pathogenèse auto-immune, mais plutôt à un mécanisme hémodynamique, compliqué par la suite par une série d'autres phénomènes physiopathologiques [1]. La physiopathologie du tableau clinique complexe du cas que nous décrivons ici n'est pas attribuable à une pathogenèse auto-immune, mais plutôt à un mécanisme hémodynamique, compliqué par la suite par une série d'autres phénomènes physiopathologiques. L'événement initial était le développement de la masse tumorale à partir de la chaîne sympathique médiane et son extension vers le haut pour envelopper les gros vaisseaux sanguins abdominaux et bilatéralement. La caractéristique significative est que la perturbation de l'apport sanguin rénal et les conséquences hémodynamiques ont été différentes dans les différents domaines [5,6].

## Conclusion

Le neuroblastome est la tumeur solide extra crânienne la plus courante chez l'enfant. Ses signes et symptômes de présentation peuvent être très variables, en fonction de la localisation de la tumeur primaire et de sa diffusion locale ou métastatique et, rarement, avec un syndrome paranéoplasique tel que le syndrome d'opsoclonie-myoclonie-ataxie et des troubles gastro-intestinaux, dus à des auto-anticorps ou à une sécrétion aberrante de peptide intestinal vasoactif.

## Référence

1. Giovanni Maria Poggia. Neuroblastoma Presenting with Acute Kidney Injury, Hyponatremic-Hypertensive-Like Syndrome and Nephrotic Proteinuria in a 10-Month-Old Child. *Cas reports in oncology* 2011.
2. Maris JM: Recent advances in neuroblastoma. *N Engl J Med* 2010;362:2202–2211.
3. Faraggiana T, Biasio L, Marinozzi V, Butler R, Bertolini L, Rivoltella R: Antibody formation and transient immune complex glomerulopathy in A-strain mice with C1300 neuroblastoma tumors. *Virchows Arch B Cell Pathol* 1978;27:23–38.
4. Rugienė R, Dadonienė J, Aleknavicius E, Tikūsis R, Distler J, Schett G, Venalis P, Venalis A: Prevalence of paraneoplastic rheumatic syndrome and their antibodies profile among patients with solid tumours. *Clin Rheumatol* 2011;30:373–380.
5. Cachat F, Bogaru A, Micheli JL, Lepori D, Guignard JP: Severe hypertension and massive proteinuria in a newborn with renal artery stenosis. *Pediatr Nephrol* 2004;19:544–546.
6. Lang WE, Govrishankar M: Renal artery stenosis and nephrotic syndrome: a rare combination in an infant. *Pediatr Nephrol* 2003;18:276–279.